

Проблемная комиссия «Эпилепсия. Пароксизмальные состояния» РАН
и Министерства здравоохранения Российской Федерации
Российская Противозепилептическая Лига

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2016 Том 8 №1



EPILEPSY AND PAROXYZMAL CONDITIONS

ISSN 2077-8333

2016 Vol. 8 №1

www.epilepsia.ru

Включен в перечень ведущих
рецензируемых журналов и изданий ВАК

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <http://www.epilepsia.ru>. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-85, эл. почта: info@irbis-1.ru. Copyright © 2016 Издательство ИРБИС. Все права охраняются.

ВИДЕО-ЭЭГ-МОНИТОРИНГ В ДИАГНОСТИКЕ МИОКЛОНИЧЕСКИХ АБСАНСОВ

Миронов М. Б.¹, Мухин К. Ю.², Абрамов М. О.², Бобылова М. Ю.²,
Красильщикова Т. М.³, Петрухин А. С.³

¹ ФГБОУ ДПО «Институт повышения квалификации
Федерального медико-биологического агентства», Москва

² Институт детской неврологии и эпилепсии имени Святителя Луки, Москва

³ ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет
им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, Москва

Резюме

Миоклонические абсансы (МА) — генерализованные эпилептические приступы, входящие в группу абсансов со специальными проявлениями. МА характеризуются изменением уровня сознания в сочетании с выраженными билатеральными синхронными ритмичными миоклоническими вздрагиваниями. Цель исследования — изучение клинико-электроэнцефалографических характеристик МА. Материалы и методы. В исследование включены восемь пациентов от 5 до 13 лет (пять пациентов женского пола, три — мужского), у которых в ходе видео-ЭЭГ мониторинга с включением сна были зарегистрированы МА. Результаты. МА в состоянии бодрствования протекали в виде замирания, гипомимии, ритмичных билатеральных миоклонических подергиваний в мускулатуре преимущественно верхнего плечевого пояса, в ряде случаев позже присоединялся тонический компонент (приподнимания рук вверх). В трех случаях преобладал унилатеральный миоклонус. Изменение уровня сознания удавалось выявить, если приступ длился более 5 сек. На ЭЭГ во время МА в бодрствовании регистрировались генерализованные билатерально-синхронные ритмичные разряды комплексов острая-медленная волна, комплексы даблпик-волна, полипик-волна с амплитудным преобладанием разрядов в передних отведениях. Ритмичные миоклонии совпадали с острой волной, даблпик или полиспайками в структуре комплекса острая-медленная волна. У пяти пациентов отмечены пробеги низкоамплитудных полиспайков или низкоамплитудной быстроволновой активности (LAFA) непосредственно перед билатерально-синхронными комплексами острая-медленная волна. В семи случаях в ходе сна пациентов зарегистрированы приступы с клиническими и электроэнцефалографическими характеристиками МА. Заключение. Несмотря на невозможность адекватно оценить уровень сознания во сне, диагностика абсансных приступов во сне правомочна на основании двух сочетанных признаков: 1) изменение двигательной активности пациента; 2) в момент ЭЭГ-паттерна абсанса.

Ключевые слова

Эпилепсия, миоклонические абсансы, абсансы во сне, миоклонические абсансы во сне.

Статья поступила: 26.11.2015 г.; в доработанном виде: 21.01.2016 г.; принята к печати: 22.02.2016 г.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов в отношении данной публикации.

Все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Для цитирования

Миронов М. Б., Мухин К. Ю., Абрамов М. О., Бобылова М. Ю., Красильщикова Т. М., Петрухин А. С. Видео-ЭЭГ-мониторинг в диагностике миоклонических абсансов. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2016; 1: 66-74.

VIDEO-EEG-MONITORING IN DIAGNOSIS OF MYOCLONIC ABSENCES

Mironov M. B.¹, Mukhin K. Yu.², Abramov M. O.², Bobylova M. Yu.², Krasilschikova T. M.³, Petrukhin A. S.³¹ Department of Clinical Physiology and Functional Diagnostics FGBOU DPO "Institute for Advanced Studies of the Federal Medical and Biological Agency" (IPK FGBOU DPO FMBA of Russia), Moscow² Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy, Moscow³ The Russian National Research Medical University named after N. I. Pirogov of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow**Summary**

*Myoclonic absences (MA) are generalised epileptic seizures, classified as absences with special features. MA characterized by changes in the level of consciousness combined with severe bilaterally synchronous rhythmic myoclonic jerks. **Objective.** To study the clinical and electroencephalographic characteristics of MA. **Materials and Methods.** The study included 8 patients 5 to 13 years (5 female, 3 — male), in whom MA were registered during of video-EEG monitoring with the inclusion of sleep. **Results.** MA in wakefulness followed by stopping activity, hypomimia, the appearance of rhythmic bilateral myoclonic jerks in the muscles of the upper body and in some cases the tonic component (elevation of the arms) later joined. In 3 cases, unilateral myoclonus observed. Change in level of consciousness was able to identify if the seizure lasted for more than 5 seconds. EEG during MA in wakefulness has registered generalized bilaterally synchronous rhythmic discharges of sharp-slow wave or double / poly spike wave activity with amplitude predominance of discharges in the anterior areas. Rhythmic myoclonus coincided with a sharp wave, double-spikes, poly-spikes, complex "sharp-slow wave." In 5 patients low amplitude fast activity (LAFA) was marked on EEG immediately before bilaterally synchronous complexes "sharp-slow wave." In 7 cases during the sleep registered seizures with clinical and electroencephalographic characteristics of MA. It is impossible to adequately assess the level of consciousness during sleep. **Conclusion.** Nevertheless diagnosis absence during sleep is competent on the basis of two co-signs: changes in motor activity of the patient at the time of the EEG pattern of absences.*

Key words*Epilepsy, myoclonic absences, absences in the sleep, myoclonic absences in the sleep.***Received:** 26.11.2015; **in the revised form:** 21.01.2016; **accepted:** 22.02.2016.**Conflict of interests**

The authors declare about the absence of conflict of interest with respect to this publication.

All authors contributed equally to this article.

For citationMironov M. B., Mukhin K. Yu., Abramov M. O., Bobylova M. Yu., Krasilschikova T. M., Petrukhin A. S. Video-EEG-monitoring in diagnosis of myoclonic absences. *Epilepsiya i paroksizmal'nye sostoyaniya / Epilepsy and paroxysmal conditions*. 2016; 1: 66-74 (in Russian).**Corresponding author**

Address: Volokolamskoe shosse, 91, Moscow, Russia, 125371.

E-mail address: mironovmb@mail.ru (Mironov M. B.).

Введение

Миоклонические абсансы (МА) — генерализованные эпилептические приступы, входящие в группу абсансов со специальными проявлениями [4].

МА характеризуются изменением уровня сознания в сочетании с выраженными билатеральными синхронными ритмичными миоклоническими вздрагиваниями [1,3,13]. Отсутствие сознания может быть полным или частичным. В приступ главным образом вовлекаются мышцы плечевого пояса, рук и ног; мимические мышцы менее задействованы. В период приступа отмечается также присоединение тонического компонента, который максимально выражен в мышцах плечевого пояса и дельтовидной мышцы. Сочетание ритмичных миоклоний на фоне тонического напряжения плечевой муску-

латуры приводит к постепенному каскадному приподниманию конечностей, напоминая взмахи крыльев. В лицевой мускулатуре в момент МА миоклонические подергивания визуальнее более заметны в периоральной группе мышц, ритмичные клонии век наблюдаются реже. Возможен миоклонус подбородка, губ, крыльев носа, редко — век. В период МА могут отмечаться такие симптомы, как прекращение дыхания или недержание мочи [12,13]. При МА моторный компонент — миоклонические и тонические сокращения — обычно билатеральны, но могут быть односторонними или асимметричными.

Продолжительность миоклонического абсанса может варьировать от 10 до 60 сек. Частота МА высокая и может достигать десятков приступов в сутки. Максимальная частота МА наблюдается в первые часы после

пробуждения. К факторам провокации можно отнести гипервентиляцию, ритмическую фотостимуляцию, депривацию сна [12,13].

На ЭЭГ в момент миоклонического абсанса отмечается появление ритмичной диффузной/генерализованной, билатерально-синхронной пик-, полипик-волновой активности частотой около 3 Гц. По мере развития разряда, ближе к его окончанию, характерно постепенное замедление частоты комплексов «острая-медленная волна» до 2,5-2 Гц [6].

Таким образом, МА состоят из трех обязательных компонентов: выключение сознания (различной степени), выраженный моторный компонент в виде ритмичных миоклоний с тоническим компонентом и генерализованными билатерально-синхронными разрядами.

МА входят в структуру эпилепсии с миоклоническими абсансами (синдром Тассинари), которую в настоящее время относят к идиопатическим генерализованным эпилепсиям, согласно проекту классификации 2001 г. (Engel). Следует отметить, что данный тип приступов также может встречаться при симптоматических и криптогенных формах эпилепсии, включая хромосомные заболевания (в частности синдром Ангельмана) [10].

Миоклонические абсансы традиционно в большинстве литературных источников рассматриваются как приступы, возникающие в состоянии бодрствования. Однако еще в 1974 г. Карло Альберто Тассинари с соавт. впервые описали возможность возникновения МА во сне [11].

В России первое описание эпилепсии с миоклоническими абсансами принадлежит группе авторов: К.Ю. Мухину, П.А. Темину, М.Ю. Никаноровой, О.А. Миловановой [2].

Целью исследования было изучение клинико-электроэнцефалографических характеристик миоклонических абсансов.

Материалы и методы

В исследование вошли восемь пациентов, у которых в ходе видео-ЭЭГ-мониторинга были зарегистрированы миоклонические абсансы. Пациенты наблюдались с 2006 по 2014 г.

Исследование проводилось в лаборатории видео-ЭЭГ-мониторинга Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки.

Диагностика миоклонических абсансов базировалась согласно критериям международной классификации эпилепсий, эпилептических синдромов и схожих заболеваний (1989), а также на основании доклада комиссии ILAE по классификации и терминологии (2001) [7].

Во всех случаях проводился продолженный видео-ЭЭГ-мониторинг с включением сна: шести пациентам проводился дневной 4-часовой ВЭМ, в двух случаях — 10-часовое ночное исследование с включением бодрствования и сна (аппарат электроэнцефалограф-анализатор ЭЭГА-21/26 «ЭНЦЕФАЛАН-131-03», модификация 11, Медиком МТД (Россия); видео-ЭЭГ-мониторинг «Нейроскоп 6.1.508», Биол (Россия)). В программу ви-

део-ЭЭГ-мониторинга входили: исследование в состоянии бодрствования (до сна и после) с проведением функциональных проб, а также естественный сон (без применения седативных препаратов). Функциональные пробы включали проведение гипервентиляции в течение 3 мин. и ритмической фотостимуляции в диапазоне частот от 3 до 24 Гц.

Возраст пациентов на момент исследования варьировал от 5 до 13 лет (в среднем 8,6 лет $\pm 2,67$ лет). В группе отмечено преобладание женского пола (5 пациентов — 62,5%).

Результаты

Основные клинико-электроэнцефалографические характеристики пациентов с миоклоническими абсансами представлены в таблице 1.

Миоклонические абсансы в состоянии бодрствования

Во всех случаях миоклонические абсансы выявлялись в состоянии бодрствования. Количество приступов, зарегистрированных в состоянии бодрствования, варьировало от 1 до 32 (в среднем 9 приступов за исследование). Продолжительность пароксизмов в этот период времени отличалась как внутри группы, так и в каждом конкретном случае. МА могли длиться от 4 до 16 сек. (в среднем 9 сек.).

Клинически МА в состоянии бодрствования протекали в виде замиранья, гипомимии лица, появления ритмичных билатеральных миоклонических подергиваний в мускулатуре преимущественно верхнего плечевого пояса различной степени выраженности и ритмичности. При этом тонический компонент в виде приподнимания рук вверх присоединялся позже и не во всех приступах (даже у одного пациента). У пяти пациентов в положении сидя в период приступов также наблюдались ритмичные кивки головой, менее выраженные, чем подергивания в руках. Изменение уровня сознания при применении простых тестов (вопрос-ответ) удавалось выявить в случаях, когда приступ длился более 5 сек. (как правило, от 6,5 сек. и дольше). При этом сознание могло флюктуировать. Более короткие МА могли сопровождаться короткими запинками, приостановлением речи при применении более сложных тестов (чтение или счет вслух пациентом, длительный разговор). В трех случаях наблюдалось унилатеральное преобладание миоклонуса в структуре пароксизма.

На ЭЭГ в период миоклонических абсансов в активном состоянии пациентов регистрировался характерный паттерн — генерализованные билатерально-синхронные ритмичные разряды комплексов «острая-медленная волна», комплексов даблпик-волна или полипик-волна. Степень билатеральной синхронии могла варьировать. Во всех случаях наблюдалось выраженное амплитудное преобладание разрядов в передних (преимущественно в лобных) отведениях. Частотные характеристики в начале иктальных разрядов в семи случаях из восьми составляли 3-3,5 Гц (см. рис. 1.1, 2.1). В одном случае у пациентки с криптогенным вариантом эпилепсии с миокло-

ническими абсансами часть приступных разрядов имела частоту 2,5 Гц. Следует отметить, что у шести пациентов, у которых приступы длились более 6 сек., отмечалась тенденция к замедлению частоты иктальных разрядов — с 3-3,5 Гц в начале до 2-3 Гц в конце ЭЭГ-паттерна. В двух случаях при продолжительности пароксизмов менее 5 сек. не отмечено данной закономерности. При изучении клинко-электроэнцефалографического коррелята МА нами было отмечено, что ритмичные миоклонии совпадали с острой волной, даблпик или полиспайками в структуре комплекса «острая-медленная волна». Это подтверждалось исследованием миограммы в приступный период. Из ранее не описанных ЭЭГ особенностей иктальных разрядов при МА мы отметили у пяти пациентов появление пробегов низкоамплитудных полиспайков или низкоамплитудной быстроволновой активности (LAFA) непосредственно перед билатерально-синхронными комплексами «острая-медленная волна» (см. рис. 2.1). Продолжительность указанного паттерна варьировала от 0,2 до 1 сек. Разряд LAFA или полиспайков мог быть как диффузным, так и с латерализацией, и преимущественно имел амплитудное преобладание в лобных отделах.

Миоклонические абсансы во сне

В семи случаях из восьми (87,5%) в ходе сна пациентов был выявлен следующий клинко-электроэнцефалографический коррелят. Часть диффузных/генерализованных ритмичных продолженных билатерально-синхронных разрядов комплексов острая-медленная волна, полипик-волна, возникавших во сне, сопровождалась появлением внезапной двигательной активности.

Мы выделили несколько клинических вариантов данных пароксизмов:

1. Ритмичные миоклонические подергивания в конечностях, преимущественно в руках, совпадающие по своей частоте с частотой иктального разряда;

2. Ритмичные подергивания головой по типу «да-да» или «нет-нет», совпадающие по своей частоте с частотой иктального разряда;

3. Сочетание подергиваний в конечностях и кивками головой, совпадающие по своей частоте с частотой иктального разряда.

Следует отметить, что клинические проявления приступов во сне были менее выраженные, чем МА в состоянии бодрствования.

Во всех семи случаях в период появления указанного клинко-электроэнцефалографического коррелята не отмечено никаких визуальных признаков того, что в период разряда пациент находится в сознании. Однако, по нашему мнению, во сне уровень сознания тестировать в период приступов было некорректно, так как невозможно ответить на вопрос: отсутствие реакции на окружающее связано с нормальным функционированием мозга во сне или сознание изменено вследствие возникшего приступа.

Таким образом, с учетом клинко-электроэнцефалографических коррелятов зарегистрированы приступы во сне, имеющие характеристики миоклонических абсансов, за исключением возможности адекватного тестирования уровня сознания.

Из таблицы 1 видно, что МА, возникающие во сне, в большинстве случаев были короче, чем МА, регистрируемые в состоянии бодрствования. Продолжительность МА во сне варьировала от 3,5 до 13 сек. (в среднем 7,3 сек.) против МА в активном состоянии пациентов, где средняя длительность приступа составила 9 сек. Также отмечено, что МА во сне встречались более редко, чем в бодрствовании.

Важно отметить, что по окончании МА во сне (о чем свидетельствовали купирование клинических симптомов пароксизма и прекращение иктального разряда на ЭЭГ) часть пациентов пробуждалась, что

Пациент, пол, возраст на момент исследования	Количество, продолжительность и частотные характеристики миоклонических абсансов, зарегистрированных в ходе ВЭМ		Через какое время после засыпания возник приступ	Стадия сна
	Бодрствование	Сон		
1. А.И., жен., 5 лет	12 приступов, до 16 сек., 2,5-3 Гц	3 приступа, до 13 сек., 2,5-3 Гц	25 сек., 2:45, 4:28	I-II ст.
2. К.Я., муж., 11 лет	1 приступ, 14 сек., 3 Гц	2 приступа, до 4 сек., 2-2,5 Гц	14:39	II ст.
3. К.Ю., жен., 13 лет	32 приступа, до 6,5 сек., 3-3,5 Гц	1 приступ, 4,5 сек, 2,5-3 Гц	3:46	II ст.
4. Г.С., жен., 7 лет	4 приступа, до 7 сек., 3-3,5 Гц	2 приступа, 8 сек., 3-3,5 Гц	1:43, 49 сек.	I ст.
5. П.А., муж., 10 лет	7 приступов, до 4 сек., 3 Гц	2 приступа, до 3 сек, 2,5 Гц	6:30	II ст.
6. Ш.А., жен., 6 лет	11 приступов, до 5 сек., 3-3,5 Гц	4 приступа, 3-35 Гц, до 3,5 сек.	1:16, 3:13, 5:33, 1:41	I-II ст.
7. М.Э., муж., 8 лет	3 приступа, до 12 сек., 3-3,5 Гц	3 приступа, до 11 сек., 2,5-3 Гц	30 сек., 1:51, 2:10	I-II ст.
8. Б.Б., жен., 9 лет	4 приступа, до 11 сек., 3 Гц	Не возникало	—	—

Таблица 1. Основные клинко-электроэнцефалографические характеристики пациентов с миоклоническими абсансами.

Примечание. ВЭМ – видео-ЭЭГ-мониторинг.

соответствовало появлению на электроэнцефалограмме картины бодрствования.

Миоклонические абсансы во сне сопровождались появлением такого же ЭЭГ-паттерна, как и в состоянии бодрствования: генерализованные билатерально-синхронные ритмичные разряды комплексов острая-медленная волна, комплексов даблпик-волна или полипик-волна. Степень билатеральной синхронии могла варьировать. Во всех случаях наблюдалось выраженное амплитудное преобладание разрядов в передних (преимущественно в лобных) отведениях. Отличительной чертой ЭЭГ-паттерна МА во сне были более медленные частотные характеристики в начале икталных разрядов — 2-3,5 Гц (в среднем 2,5 Гц) по сравнению с таковым в состоянии бодрствования (3-3,5 Гц) (см. рис. 1.2 и 2.2).

Следует отметить, что у пациентки, у которой в ходе ВЭМ не были выявлены МА во сне, в этот период регистрировались субклинические продолженные генерализованные билатерально-синхронные разряды (то есть ЭЭГ-паттерны миоклонических абсансов).

При изучении хронологической приуроченности миоклонических абсансов во сне установлено, что во всех случаях приступы возникали в I и во II стадиях сна, и не регистрировались в дельта-сне. При этом следует отметить, что у всех пациентов в ходе сна отмечены все стадии.

Интересно, что миоклонические абсансы во сне во всех случаях были выявлены впервые только в ходе видео-ЭЭГ-мониторинга: в пяти случаях из семи ни родители, ни врачи ранее не отмечали данный подтип приступов; в одном случае до проведения ис-

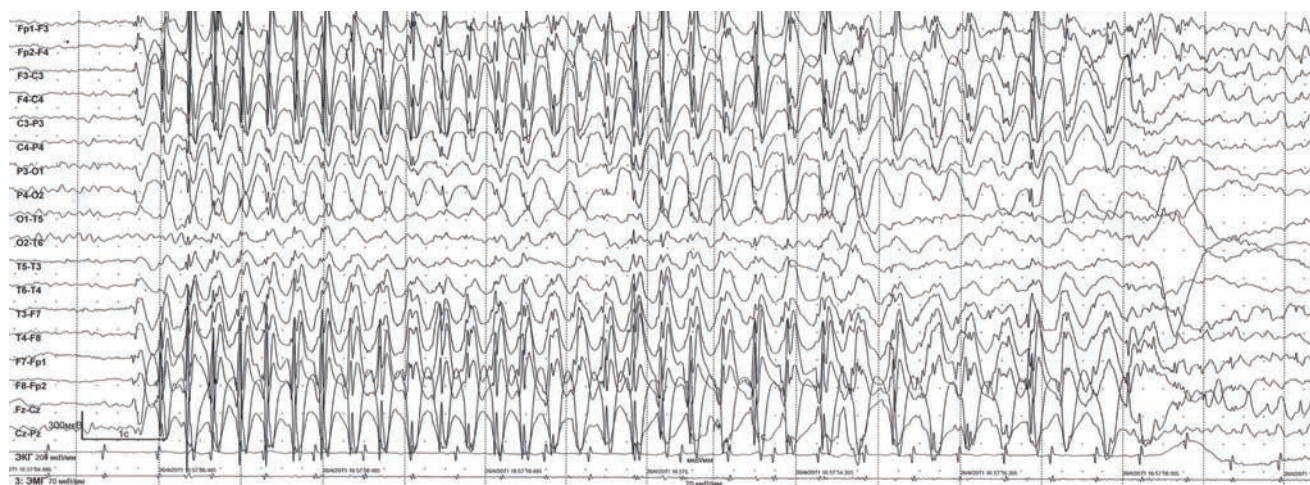


Рисунок 1.1. ЭЭГ пациентки А.И., 5 лет.

В ходе дневного видео-ЭЭГ-мониторинга в состоянии бодрствования зарегистрирован миоклонический абсанс, сопровождавшийся ободением мимики, прекращением деятельности, ритмичными вздрагиваниями в верхних конечностях (более выражено в правой руке). На ЭЭГ приступу соответствовал диффузный разряд комплексов пик-волна, частотой 3 Гц в начале разряда и 2-2,5 Гц в конце, длительностью 12,5 сек., отмечается неустойчивое региональное начало в правой лобной области.

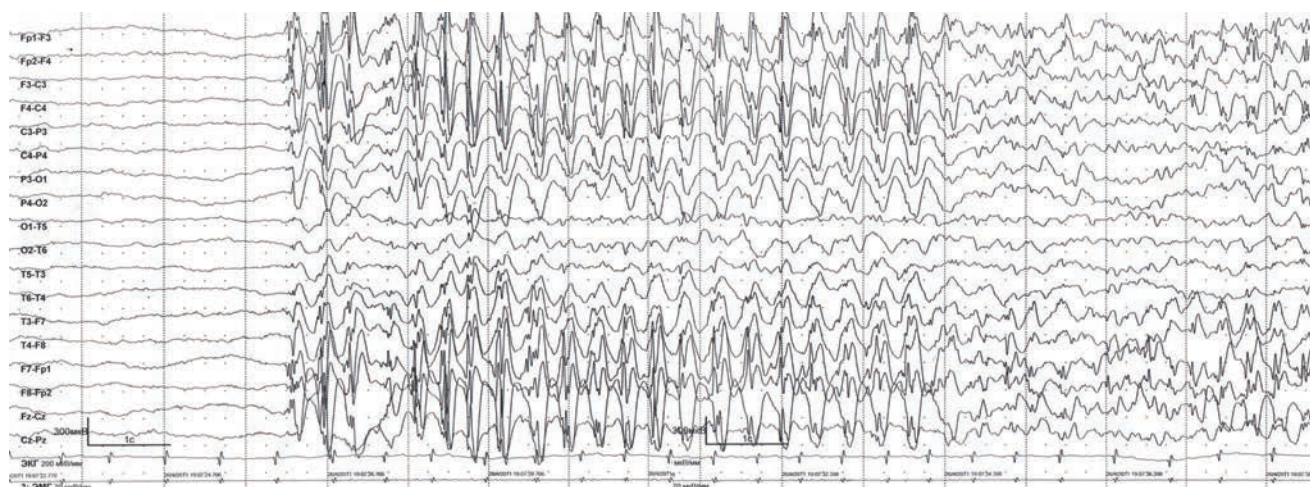


Рисунок 1.2. ЭЭГ пациентки А.И., 5 лет.

Во сне зарегистрирован диффузный разряд комплексов пик-, полипик-волна, частотой 2,5-3 Гц в начале разряда и 2-2,5 Гц в конце, длительностью 8,5 сек. Клинически в момент разряда отмечалось открывание глаз, появления вздрагиваний в верхних конечностях.

следования было подозрение, что у ребенка отмечаются серийные миоклонические приступы во сне; у одной пациентки клинические проявления приступа вначале были расценены в рамках доброкачественного миоклонуса сна.

Обсуждение

Миоклонические абсансы являются редким типом приступов. Так, один из ведущих мировых эпилептологов С.Р. Папауториос сообщает, что за 15 лет работы он наблюдал всего трех пациентов с МА [10]. По данным Марсельской и Болонской групп ученых, эпилепсия с МА отмечалась в 0,5-1% случаев среди всех пациентов с эпилепсией [5]. По нашим данным, частота встречаемости МА составила 0,6% случаев среди всех пациентов с эпилепсией в возрасте до 18 лет ($n=1261$).

В нашем исследовании отмечено преобладание женского пола — 62,5% случаев. По данным других авторов, наоборот, среди пациентов с МА в большем проценте выявляются больные мужского пола, составляющие 70% группы. Такие различия, вероятно, можно объяснить тем, что группа, наблюдаемая французскими и итальянскими учеными, была намного больше нашей (53 наблюдения) [5].

В целом клинико-электроэнцефалографические характеристики миоклонических абсансов в состоянии бодрствования у пациентов нашей группы соответствовали данным других авторов [5,13]. Большинство авторов сходятся во мнении, что ЭЭГ-паттерны МА абсолютно идентичны и неотличимы от типичных абсансных приступов при детской абсанс-эпилепсии.

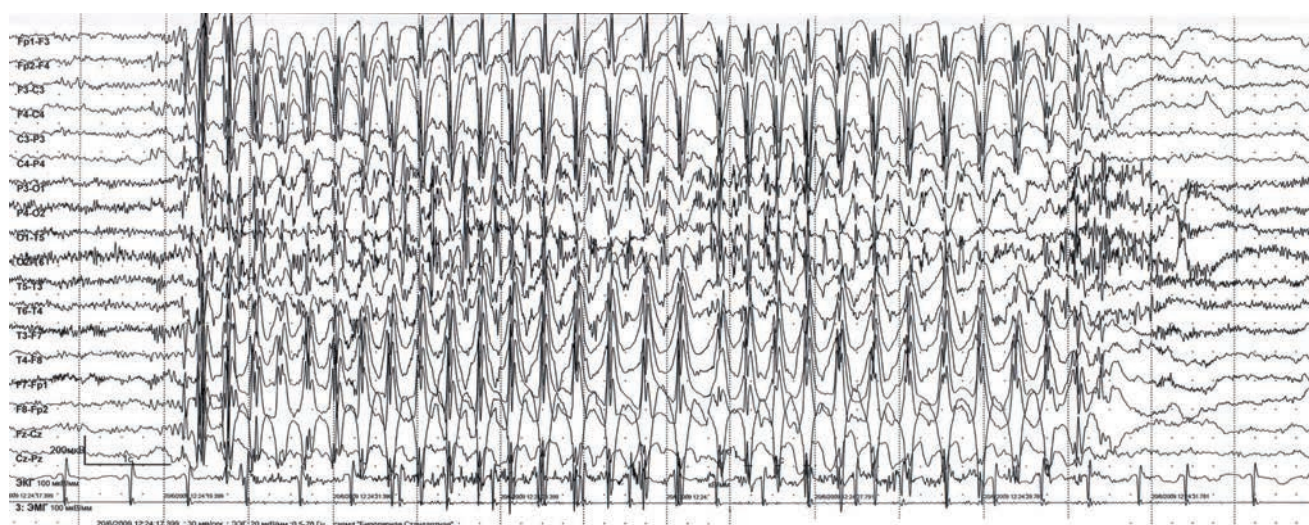


Рисунок 2.1. ЭЭГ пациентки К.Ю., 11 лет.

В состоянии бодрствования зарегистрирован диффузный билатерально-синхронный разряд комплексов пик-, полипик-волна, частотой 3 Гц, длительностью 14 сек. В период разряда пациентка прекращала начатую деятельность (счет вслух), отмечаются подергивания в руках.



Рисунок 2.2. ЭЭГ пациентки К.Ю., 11 лет.

В период 2-й стадии сна зарегистрированы диффузные разряды комплексов пик-, полипик-волна, частотой 2,5 Гц, длительностью 3 и 4,5 сек. Синхронно с разрядами отмечается открывание глаз, наблюдаются частые, ритмичные моргания, подергивания в руках.

Из особенностей иктальных разрядов при МА мы отметили у пяти пациентов появление пробегов низкоамплитудных полиспайков или низкоамплитудной быстрой волновой активности (LAFA) непосредственно перед генерализованными билатерально-синхронными комплексами «острая-медленная волна». Продолжительность указанного паттерна варьировала от 0,2 до 1 сек. Разряд LAFA или полиспайков мог быть как диффузным, так и с латерализацией и преимущественно имел амплитудное преобладание в лобных отделах. Появление у ряда пациентов с МА полиспайков, предшествующих иктальным генерализованным пик-волновым разрядам, описывается в единичных работах [5].

Несмотря на яркие клинические проявления миоклонических абсансов и их классических ЭЭГ-паттернов, могут возникать трудности в дифференциальной диагностике данного типа приступов с другими эпилептическими пароксизмами. Отсутствие сознания и ритмичные клонии с/или без тонического компонента являются неотъемлемыми симптомами генерализованных и вторично-генерализованных тонико-клонических/клонических судорожных приступов. Важным отличительным клиническим симптомом является отсутствие падения пациента и сохранение постурального тонуса в период приступа при МА, тогда как при ГСП или ВГСП мгновенное падение отмечается в самом начале пароксизма. Однако данную особенность можно не заметить, если пациент находится в положении лежа или полусидя. Также следует отметить, что ЭЭГ-паттерны ГСП и МА отличаются по морфологии разряда. В ряде случаев типичные сложные абсансы (ТА) с миоклоническим компонентом могут ошибочно быть расценены как миоклонические абсансы, что принципиально в плане прогноза. При этом для МА и ТА, как было сказано выше, ЭЭГ-паттерн приступов сходен. В этих случаях в первую очередь необходимо опираться на клиническую картину приступов. При МА миоклонус захватывает преимущественно мышцы верхнего плечевого пояса, тогда как при ТА миоклонический компонент, как правило, ограничен лицевой мускулатурой и мышцами шеи (ритмичные ретропульсии). Атипичные абсансы (АА) также могут сопровождаться миоклоническим компонентом, который в отличие от ТА может захватывать не только мышцы лица, но и конечности. В этих случаях решающее значение в правильной дифференциальной диагностике АА и миоклонических абсансов будет иметь детальный анализ клинических и электроэнцефалографических характеристик приступов. В пользу наличия у пациента атипичного абсанса будет говорить присоединение атонического компонента в виде ритмичных кивков, опускания рук (по градиенту силы тяжести) и падений. Также для АА характерны более медленные частотные характеристики приступного разряда (менее 2,5 Гц) на ЭЭГ, что крайне не характерно для миоклонических абсансов. Серийные миоклонические приступы могут визуально напоминать миоклонические абсансы. Из принципиальных отличий можно

отметить отсутствие нарушения сознания в период серийного эпилептического миоклонуса, который будет сопровождаться ЭЭГ-паттерном — группой коротких диффузных разрядов комплексов полипик-волна.

Отдельно хотелось бы отметить миоклонические абсансы во сне, которые мы выявили в ходе нашей работы. У большинства пациентов (87,5% случаев) в ходе сна был выявлен следующий клинико-электроэнцефалографический коррелят: ритмичные миоклонические подергивания в конечностях, преимущественно в руках, и/или ритмичные подергивания головой по типу «да-да» или «нет-нет», возникающие синхронно с появлением генерализованных билатерально-синхронных разрядов комплексов острая-медленная волна, и, совпадающие по своей частоте с частотой иктального разряда комплексов острая-медленная волна, полипик-волна.

Как было отмечено выше, Tassinari С.А. с соавт. впервые описали возможность возникновения МА во сне [11]. Других публикаций, описывающих возможность существования МА во сне, мы не нашли. В подавляющем большинстве научных работ, посвященных данному типу приступов, миоклонические абсансы, как и другие виды абсансных приступов, рассматриваются как пароксизмы, возникающие в состоянии бодрствования. Таким образом, устоявшаяся за многие годы парадигма, говорящая, что абсансы являются исключительно «дневными» приступами, привела к тому, что в большинстве своем врачи-неврологи, эпилептологи и специалисты по функциональной диагностике считают, что данный тип приступов не может возникать в период сна по принципу: «Этого не может быть, потому что этого не может быть никогда!».

С похожей проблемой нам пришлось столкнуться в ходе нашего предыдущего исследования [2]. У всех пациентов с абсансными формами эпилепсии, вошедших в то исследование, во сне были выявлены ЭЭГ-паттерны абсансов — генерализованные билатерально-синхронные разряды, которые коррелировали с клиническими проявлениями в виде миоклонуса век, периназального миоклонуса, ритмичного приоткрывания глаз. Основной проблемой в дефинитивной трактовке описанных выше приступов является отсутствие возможности тестировать уровень сознания во сне. Имеются все клинико-электроэнцефалографические характеристики абсансных приступов, за исключением самой главной: констатации факта снижения уровня сознания во время приступа. Мы столкнулись с противоречием дефиниций: для того чтобы отнести зарегистрированные в ходе исследования приступы, имеющие все характеристики абсансов, к абсансным приступам, нам нужно доказать, что в этот момент сознание отсутствовало или было изменено, однако во сне адекватно тестировать уровень сознания невозможно. Нами было предложено называть этот тип приступов «абсансами во сне». Во-первых, имеется клинико-электроэнцефалографический коррелят сложных типичных абсансов, а во вторых — подчеркивается невозможность адек-

ватного тестирования сознания во сне. Возможность возникновения абсансов во сне подчеркивалась рядом известных авторов, но как показало время, осталась незамеченной в научном неврологическом мире [8,9].

В настоящем исследовании представляет интерес то, что миоклонические абсансы во сне во всех случаях были выявлены впервые только в ходе видео-ЭЭГ-мониторинга: в пяти случаях из семи ни родители, ни врачи ранее не отмечали данный подтип приступов; в одном случае до проведения исследования было подозрение, что у ребенка отмечаются серийные миоклонические приступы во сне; у одной пациентки клинические проявления приступа в начале были расценены в рамках доброкачественного миоклонуса сна.

По нашему мнению, знание о возможности возникновения миоклонических абсансов во сне имеет важное клиническое значение. Нерегистрируемые приступы, как известно, являются фактором риска рецидивов эпилепсии и приводят к ложному впечатлению о мнимом благополучии — феномену псевдоремиссии. В период сна можно также выделить ряд состояний, имеющих визуально сходную симптоматику с МА, но различную природу происхождения как эпилептическую, так и неэпилептическую. К ним можно отнести генерализованные тонико-клонические и клонические судорожные приступы, эпилептический миоклонус, серийные эпилептические спазмы, парасомнии, доброкачественный миоклонус сна. При этом анализ клинической картины, основанный только на анамнестических данных и даже визуальном наблюдении, без поддержки видео-ЭЭГ-мониторинга может приводить к ошибочным умозаключениям, и, соответственно, к неправильной диагностике.

В ходе исследования было отмечено, что электроэнцефалографические корреляты миоклонических абсансов во сне имеют более медленные частотные характеристики (в среднем 2,5 Гц) по сравнению с МА, выявляемыми у тех же пациентов в бодрствовании (3-3,5 Гц). Данный факт важно помнить при оценке результатов ВЭМ у пациентов с МА во сне, в связи с тем, что генерализованные/диффузные разряды комплексов острая-медленная волна с частотой менее 2,5 Гц явля-

ются «классическим» ЭЭГ-паттерном атипичных абсансов, входящих в структуру эпилептических энцефалопатий [6]. При этом синдром Тассинари в настоящее время входит в группу идиопатических генерализованных эпилепсий, при которых наличие атипичных абсансов исключается, что подтверждается частотными характеристиками ЭЭГ-паттерна МА в активном бодрствовании (3-3,5 Гц).

На основании результатов исследования мы суммировали основные характеристики миоклонических абсансов во сне:

1. В ходе продолженного видео-ЭЭГ-мониторинга миоклонические абсансы во сне выявлены в большинстве случаев эпилепсии, ассоциированной с МА (в 87,5% случаев).

2. Не отмечается возникновения миоклонических абсансов во сне изолированно без МА в бодрствовании.

3. Миоклонические абсансы во сне возникают в I и во II стадиях сна, и не регистрируются в дельта-сне.

4. Миоклонические абсансы во сне менее продолжительные, чем МА в состоянии бодрствования (7,3 сек. против 9 сек.).

5. Миоклонические абсансы во сне имеют более медленные частотные характеристики в начале иктальных разрядов (в среднем 2,5 Гц) по сравнению с таковым в состоянии бодрствования (3-3,5 Гц).

6. МА во сне более редкие, чем в бодрствовании.

7. В итоге, несмотря на невозможность адекватно оценить уровень сознания во сне, мы все-таки имеем право диагностировать абсансные приступы во сне на основании двух сочетанных признаков: 1) изменение двигательной активности пациента 2) в момент ЭЭГ-паттерна абсанса.

В заключение хотелось бы отметить, что, по нашему мнению, несмотря на яркие клинические проявления миоклонических абсансов (замедление, снижение уровня сознания, ритмические миоклонические подергивания), необходимо обязательное проведение продолженного видео-ЭЭГ-мониторинга с включением сна с целью избежать диагностической ошибки как в период постановки диагноза, так и в период контроля эффективности антиэпилептической терапии.

Литература:

1. Карлов В. А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. М. 2010; 244-248.
2. Миронов М. Б., Мухин К. Ю., Теплышева А. М., Васильева И. А., Кваскова Н. Е., Петрухин А. С. Эпилептические приступы во сне, имеющие клиничко-электроэнцефалографические характеристики абсансов. Абсансы во сне: конфликт дефиниций. Русский журнал детской неврологии. 2008; 2 (3): 24-29.
3. Мухин К. Ю., Темин П. А., Никанорова М. Ю., Милованова О. А. Эпилепсия с миоклоническими абсансами. Журнал неврологии и психиатрии. 1996; 96 (2): 79-82.
4. Berg A. T. Report of the Commission on Classification and Terminology: Update and Recommendations. 2009. Site of the ILAE.
5. Bureau M., Tassinari C. A. The syndrome of myoclonic absences (4th edn) / Roger J., Bureau M., Dravet C., Genton P., Tassinari C. A., Wolf P., editors. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence, 3rd ed. London. 2005; 337-344.
6. Commission on classification and terminology of the International League against epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia. 1981; 22: 489-501.
7. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia. 1989; 30: 389-99.
8. Gibbs F., Gibbs E. Atlas of Electroencephalography, ed 2, Reading, Mass: Addison-Wesley Publishing Company, Inc. 1952.
9. Neidermeyer E. Sleep electroencephalograms in petit mal. Arch Neurol. 1965 June; 12: 625-630.
10. Panayiotopoulos C. P. Epilepsy with myoclonic absences. In: The Epilepsies: Seizures, Syndromes and Management. 2005; 288-290.
11. Tassinari C. A., Bureau-Pallas M., Dalla Bernardina B., Mancina D., Capizzi G., Dravet C., Valladier C., Roger J. Generalized

- epilepsies and seizures during sleep. A polygraphic study. In: Van Praag H. M., Meinardi H. (eds). Brain and sleep. Amsterdam. 1974; 154-166.
12. Tassinari C. A., Bureau M.,

Thomas P. Epilepsy with myoclonic absences. In: Roger J., Bureau M., Dravet C., Dreifuss F. E., Perret A., Wolf P., editors. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. London. 1992; 151-60.

13. Tassinari C. A., Bureau M. Epilepsy with myoclonic absences. In: Roger J., Dravet C., Bureau M., Dreifuss F. E., Wolf P., editors. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. London. 1985: 121-9.

References:

- Karlov V. A. Epilepsy in children and adult women and men [*Epilepsiya u detei i vzroslykh zhenshchin i muzhchin (in Russian)*]. Moscow. 2010; 244-248.
- Mironov M. B., Mukhin K. Yu., Teplysheva A. M., Vasil'eva I. A., Kvaskova N. E., Petrukhin A. S. *Russkii zhurnal detskoi nevrologii*. 2008; 2 (3): 24-29.
- Mukhin K. Yu., Temin P. A., Nikanorova M. Yu., Milovanova O. A. *Zhurnal nevrologii i psikiatrii*. 1996; 96 (2): 79-82.
- Berg A. T. Report of the Commission on Classification and Terminology: Update and Recommendations. 2009. Site of the ILAE.
- Bureau M., Tassinari C. A. The syndrome of myoclonic absences (4th edn) / Roger J., Bureau M., Dravet C., Genton P., Tassinari C. A., Wolf P., editors. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence, 3rd ed. London. 2005; 337-344.
- Commission on classification and terminology of the International League against epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia*. 1981; 22: 489-501.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1989; 30: 389-99.
- Gibbs F., Gibbs E. Atlas of Electroencephalography, ed 2, Reading, Mass: Addison-Wesley Publishing Company, Inc. 1952.
- Neidermeyer E. Sleep electroencephalograms in petit mal. *Arch Neurol*. 1965 June; 12: 625-630.
- Panayiotopoulos C. P. Epilepsy with myoclonic absences. In: The Epilepsies: Seizures, Syndromes and Management. 2005; 288-290.
- Tassinari C. A., Bureau-Pallas M., Dalla Bernardina B., Mancia D., Capizzi G., Dravet C., Valladier C., Roger J. Generalized epilepsies and seizures during sleep. A polygraphic study. In: Van Praag H. M., Meinardi H. (eds). Brain and sleep. Amsterdam. 1974; 154-166.
- Tassinari C. A., Bureau M., Thomas P. Epilepsy with myoclonic absences. In: Roger J., Bureau M., Dravet C., Dreifuss F. E., Perret A., Wolf P., editors. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. London. 1992; 151-60.
- Tassinari C. A., Bureau M. Epilepsy with myoclonic absences. In: Roger J., Dravet C., Bureau M., Dreifuss F. E., Wolf P., editors. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. London. 1985: 121-9.

Сведения об авторах:

Миронов Михаил Борисович — к.м.н., доцент кафедры клинической физиологии и функциональной диагностики ФГБОУ ДПО «Институт повышения квалификации Федерального медико-биологического агентства». Адрес: Волоколамское шоссе, 91, Москва, Россия, 125371. Тел. +7(495)619-91-01. E-mail: mironovmb@mail.ru.

Мухин Константин Юрьевич — д.м.н., профессор, руководитель Института детской неврологии и эпилепсии им. Свт. Луки. Адрес: ул. Весенняя, д. 16, Первомайское пос., д. Пучково, Москва, Россия, 143397. Тел.: +7(495)6698393. E-mail: kmukhin@inbox.ru.

Абрамов Михаил Олегович — врач-невролог Института детской неврологии и эпилепсии имени Свт. Луки. Адрес: Борисовские пруды, д. 13, корп. 2, Москва, Россия, 115211.

Бобылова Мария Юрьевна — к.м.н., врач-невролог Института детской неврологии и эпилепсии имени Свт. Луки. Адрес: Борисовские пруды, д. 13, корп. 2, Москва, Россия, 115211.

Красильщикова Татьяна Михайловна — ассистент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова. Адрес: ул. Островитянова, д. 1, Москва, Россия, 117997.

Петрухин Андрей Сергеевич — д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова. Адрес: ул. Островитянова, д. 1, Москва, Россия, 117997.

About the authors:

Mironov Mikhail Borisovich — MD, Department of Clinical Physiology and Functional Diagnostics FGBOU DPO "Institute for Advanced Studies of the Federal Medical and Biological Agency". Address: Volokolamskoe shosse, 91, Moscow, Russia, 125371. Tel. +7(495)619-91-01. E-mail: mironovmb@mail.ru.

Mukhin Konstantin Jur'evich — MD, prof., the chief of St. Luke Institute of Pediatric Neurology and Epilepsy. Address: ul. Vesenniyaya, 16, Puchkovo vil., Moscow, Russia, 143397. Tel.: + 7(495)6698393.

Abramov Mikhail Olegovich — neurologist, Institute of Children's Neurology and Epilepsy name St. Luke. Address: Borisovskie prudy, d. 13, bldg. 2, Moscow, Russia, 115211.

Bobylova Mariya Yur'evna — PhD, neurologist, Institute of Children's Neurology and Epilepsy name St. Luke. Address: Borisovskie prudy, d. 13, bldg. 2, Moscow, Russia, 115211.

Krasil'shchikova Tat'yana Mikhailovna — assistant professor of neurology, neurosurgery and medical genetics, Faculty of Pediatrics, The Russian National Research Medical University named after N. I. Pirogov of the Ministry of Health of the Russian Federation. Address: ul. Ostrovityanova, 1, Moscow, Russia, 117997.

Petrukhin Andrey Sergeevich — professor of neurology, neurosurgery and medical genetics, Faculty of medical, The Russian National Research Medical University named after N. I. Pirogov of the Ministry of Health of the Russian Federation. Address: ul. Ostrovityanova, 1, Moscow, Russia, 117997.